DIE AUGENVERÄNDERUNGEN BEIM TURMSCHÄDEL.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

DER

MEDIZINISCHEN FAKULTÄT DER UNIVERSITÄT ROSTOCK.

VORGELEGT VON

WALTHER JAENICKE

AUS TEMPLIN.

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

ROSTOCK.

RATS- UND UNIVERSITÄTSBUCHDRUCKEREI ADLERS ERBEN G. M. B. H.

1911.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
zu Rostock.

Referent: Herr Prof. Dr. **Peters.**

Im Jahre 1908 erschien aus der Rostocker Universitäts-Augenklinik eine Dissertation von Grieben, in welcher das bis dahin vorliegende Material über die Sehnervenveränderungen durch Turmschädel gesammelt und durch 16 in der Rostocker Augenklinik beobachtete Fälle erweitert wurde. Das literarische Material wurde verwertet, soweit es bis Mitte 1907 erschienen war.

Da seit dieser Zeit das Interesse an dieser Frage einen noch größeren Umfang angenommen und in der Publikation mehrerer wertvoller Arbeiten seinen Ausdruck gefunden hat, inzwischen auch aus dem beobachteten Material der Rostocker Augenklinik weiteres zu dieser Frage beigetragen werden kann, so folge ich gerne der Aufforderung des Herrn Professors Peters, meiner Dissertation die erneute Bearbeitung dieser Frage zugrunde zu legen.

In der Arbeit von Grieben wurde ausführlicher eine Arbeit von Krauß besprochen, an welche sich eine Diskussion mit Enslin und Cohen anschloß, und zum Schluß auf einen Vortrag von Meltzer hingewiesen, dessen ausführliche Publikation nicht abgewartet werden konnte. Da inzwischen eine derartige ausführliche Arbeit nicht erschienen ist, so kann ich auch heute wiederum nur auf Referate zurückgreifen. Nach dem Be-

richte im Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten (Jahrgang 1908) kam der Vortragende zu dem Resultate, daß in seinen 20 Fällen das Zusammenvorkommen von Turmschädel und Opticusatrophie durch einen angeborenen oder erworbenen Hydrocephalus infolge von Meningitis zu erklären sei, und zwar handle es sich um eine Meningitis serosa. Diese verunstalte in der Mehrzahl der Fälle den Kopf schon in der Foetalzeit oder intra partum, exacerbiere später und ließe die Erscheinung des Turmschädels und der Atrophie noch deutlicher hervortreten. Im anderen Falle sei diese Schädigung des Schädels und des Opticus erst in den ersten Lebensjahren erfolgt. Die frühzeitige Verknöcherung werde bedingt durch den hydrocephalischen Druck auf die rachitisch erkrankten Knochen. Nach vollzogener Verknöcherung macht sich der normale Druck des wachsenden Gehirns dadurch geltend, daß der Hydrocephalus resorbiert, die Schädelkapsel rareficiert und die Schädelbasis deformiert wird. Therapeutisch käme neben Resorbentien die Lumbalpunktion oder die Trepanation in Frage.

Wie schon von Grieben mitgeteilt wurde, interessiert auch die nachfolgende Demonstration durch Hoehl, der vor allen Dingen auf die starken Impressiones digitatae aufmerksam machte, ferner auf die abgeflachten Orbitae und das steile Aufsteigen des planum sphenoidale, das mit starkem Winkel gegen das planum ethnoidale anstößt. Durch die Annäherung der sella turcica an die Orbita erscheint der Vorderschädel verkürzt, die Schädelbasis nach unten durchgebogen, während die

sella turcica vertieft ist. In der Diskussion betonte Näcke die Bedeutung der Verengerung des Foramen opticum für die Entstehung der Opticusveränderungen, während Meltzer hervorhob, daß die Verengerung des Foramen in der Literatur nur drei Mal erwähnt sei. Der Ausdruck Turmschädel sei besser durch Hochschädel zu ersetzen.

Mit der Frage der Verengerung der Foramina optica beschäftigt sich weiter noch eine ebenfalls aus dem Jahre 1907 stammende Arbeit von Bullinger. Dieser Autor weist darauf hin, daß von Weiß, Brugger, Vortisch und Enslin eine Verengerung an macerierten Schädeln durch Messung sich nicht feststellen ließ, während z. B. Michel, Manz und Ponfick am nicht macerierten Schädel eine Verengerung feststellen konnten. Direkte Messung und die Herstellung eines Abgusses nach der Angabe von Enslin können diese Frage kaum entscheiden. Deshalb nahm Bullinger seine Zuflucht zu der Methode, an normalen und pathologischen Schädeln die Zeit zu bestimmen, welche feiner Sand gebraucht, um diese Oeffnung zu passieren. Mit Hilfe dieser „Sanduhrmethode“ stellte sich heraus, daß die typischen Turmschädel, die sich in der Münchener Sammlung befanden, keine abnorm engen Foramina erkennen ließen. Im ersten Teil der Arbeit von Bullinger findet sich die Schilderung eines mit Amaurose einhergehenden Falles von Pyrgocephalus mit steil ansteigender Stirn, die sich ohne scharfe Knickung in das Schädeldach fortsetzt. Der Schädel ist asymmetrisch, sieht von links oben her

schräg breitgedrückt aus. Die Pfeilnaht springt wallartig vor, ebenso die Coronarnaht. Die Optici zeigen unregelmäßige Konturen, verbreiterte und geschlängelte Venen, und es besteht beiderseits beträchtlicher Exophthalmus. Bezüglich der Schädelmaße sei auf die Arbeit verwiesen.

Aus dem Jahr 1908 stammt zunächst eine Arbeit von Lehndorff, die mir nicht zugänglich war, und die casuistische Mitteilung von Falta, der einen aus der von Noordenschen Klinik stammenden Fall von Turmschädel in der Gesellschaft für innere Medizin und Kinderheilkunde in Wien demonstrierte. Es bestand seit dem 3. Lebensjahr zunehmende Verschlechterung des Sehvermögens, und es hatte die postneuritische Atrophie vorwiegend das rechte Auge betroffen. Bei dieser Gelegenheit wird von Falta erwähnt, daß ein kurz zuvor von Eiselsberg aus der Fuchsschen Klinik stammender Patient trepaniert wurde, worauf nach reichlichem Abfluß von Liquor cerebrospinalis sich das Sehvermögen besserte. Die im Anschluß an den Vortrag von Falta von Schiller demonstrierten Röntgenbilder ließen an den Knochen die Drucksteigerung im Schädelinnenraum erkennen. Die Röntgenbilder gestatten vor allen Dingen die Unterscheidung von Hydrocephalus, bei dem häufig Hyperostosen gefunden werden und die Diagnose des Turmschädels durch Aufdeckung der den vertieften Impressiones digitatae entsprechenden Schädelverdünnungen.

Einen schätzenswerten Beitrag zur Pathologie und Therapie des Turmschädels verdanken wir Dorfmann,

der das Material der Fuchsschen Klinik bearbeite. Zunächst wird ein Schädel beschrieben, der aus der Sammlung des pathologischen Instituts in Wien stammt. Notizen über eine Beteiligung des Sehnerven fehlten. Wie aus den beigegebenen vorzüglichen Abbildungen zu erkennen ist, handelte es sich um vollständige Verknöcherung der Sutura coronaria, Ausbuchtung der Schläfen- und Jochbeingegend, geringe Tiefe der Orbita durch Vorbauchung der Orbitalwände und Verdünnung der Orbitalknochen. Der Canalis opticus ist vertikaloval und eng. Die mittlere Schädelgrube ist nach unten und vorne tief ausgehöhlt, wodurch der große Keilbeinflügel gegen die Orbita vorgebaucht wird. Die Impressiones digitatae sind ebenso wie die Iuga cerebralia stark ausgeprägt. Die vordere Schädelgrube ist in der Mitte bedeutend vertieft und mit auffallend tiefen Impressiones digitatae versehen; die Iuga cerebralia erreichen stellenweis die Höhe von 5 mm, die Sella turcica ist sehr tief. In der Arbeit von P a t r y ist eine Beschreibung von Papillaut erwähnt, in welcher besonders die Verkürzung der sagittal verlaufenden Furchen auffällt. Die ganze Form des Gehirns hat sich der veränderten Schädelform angepaßt. Eine zweite Beschreibung dieser Art lieferte Bourneville.

Im Anschluss an diese Mitteilung schildert D o r f m a n n die Krankengeschichte dreier charakteristischer Fälle, bei denen die Röntgenuntersuchung Dünnheit des Schädeldaches und ausgeprägte Impressiones digitatae nachwies. In dem zweiten Falle wurde eine Besserung des gestörten Schlafes und der Kopfschmerzen durch

eine von Eiselsberg ausgeführte Trepanation erzielt. Hierbei erwiesen sich die Venen als strotzend gefüllt.

Dorfmann stellt das mit Papillitis einhergehende Krankheitsbild des Turmschädels folgendermaßen dar: Die Schädelverbildung ist angeboren oder entsteht wie der Exophthalmus in den ersten Lebensjahren. Die Sehnervenstörung tritt später entsprechend der Vorwölbung der Fontanellengegend ein. Typisch sind die frühzeitigen Synostosen besonders der Sutura sagittalis und coronaria, Aushöhlung und Erweiterung der mittleren Schädelgrube, Frontalstellung der großen Keilbeinflügel, Veränderungen in der Gegend der sella turcica, gelegentliche Verengerung des Canalis opticus, tiefe Impressiones digitatae und hohe Iuga cerebralia mit starker Verdünnung der Schädelknochen, wobei sogar Usurierung vorkommt. Das Wachstum des Gehirns bedingt eine übermäßige Ausbildung derjenigen Schädelpartie, wo sich keine Nähte befinden, bei Verknöcherung der Sagittalnaht in die Breite, bei der der Quernähte mehr in die Höhe. Durch eine Kombination von Synostosen in beiden Richtungen entstehen Zwischenformen und eine solche ist der Turmschädel. Die Ausbildung der Impressiones digitatae und die Usurierung des Knochens entstehen durch das Anpressen des Gehirns an die Knochen und diese Symptome des gesteigerten intrakraniellen Drucks lassen sich sehr schön mit Röntgenaufnahmen nachweisen. Bezüglich der Entstehung der Papillitis äußert sich Dorfmann dahin, daß sie fehlt, wenn eine die intrakranielle Drucksteigerung compensierende Erweiterung der Schädelhöhle eintritt. Be-

günstigt wird die Sehnervenschädigung durch den starken Widerstand des in seiner Lage verbleibenden Keilbeines, und der Druck von oben führt zur Abflachung resp. Verengerung des Canalis opticus. Betreffs der Therapie wird darauf hingewiesen, daß die spontane Usurierung in den Fällen von Ponfick auf eine Selbstheilung hindeutet und die Trepanation berechtigt erscheinen läßt. Sie hat in dem ersten Fall von Dorfmann wesentliche Besserung herbeigeführt. Bezüglich der Aetiologie der frühzeitigen Synostosen steht Dorfmann auf dem Standpunkt, daß eine regelmäßige Beteiligung der Rachitis nicht anzunehmen sei.

In einem Fall von Levy handelte es sich um eine Sehnervenatrophie, die später zum Stehen kam. Obwohl die Berechtigung zur Trepanation ausdrücklich anerkannt wird, wurde doch in diesem Fall davon abgesehen und Fibrolysininjektionen gemacht, allerdings nur für kurze Zeit und anscheinend ohne Erfolg.

In dem Falle von Carpenter handelt es sich um eine Sehnervenaffektion bei einem 5 Wochen alten Kind mit stark mißgebildetem Schädel, welches außerdem Schwimmhäute an Fingern und Zehen und andere Mißbildungen darbot. Bemerkenswert ist an diesem Falle besonders, daß zwei Schwestern ebenfalls außer Oxycephalie anderweitige Mißbildungen darboten, während zwei weitere Geschwister normal waren. In einer anderen Mitteilung beschreibt Carpenter das Gehirn und den Spitzschädel des mittlerweile gestorbenen Kindes, der sich durch eine starke Verkürzung des antero-posteri-

oren Durchmessers auszeichnete. Die Orbitae waren außerordentlich flach, das Gehirn stark mißgestaltet.

Die 4 Fälle von Fletscher betrafen Kinder unter 14 Jahren mit Turmschädel und Beteiligung des Sehnerven. Einer dieser Patienten war bereits früher von Stephenson beschrieben worden, der einen weiteren Fall schildert bei einem 32tägigen Säugling. Es handelte sich um einen zufälligen Befund bei Luxation des einen Augapfels.

Mit unserem Thema in gewissem Zusammenhang steht die Arbeit von Redslob, der einen Fall von Scaphocephalie mit Klinocephalie beschreibt, bei dem hochgradiger Exophthalmus, atrophische Verfärbung des Opticus und markhaltige Nervenfasern gefunden wurden. Die frühzeitige Verknöcherung der Sagittalnaht erzeugte demnach Veränderungen am Sehnerven und einen Exophthalmus, wie wir sie auch beim Turmschädel finden. Als Ursache des Exophthalmus wird ein Hydrocephalus angesprochen, der die Form der Orbita veränderte und so den Exophthalmus hervorrief.

An dieser Stelle muß auch noch der Arbeit von Bertram gedacht werden, in welcher ein Fall von angeblich doppelseitigem Exophthalmus bei einem typischen Turmschädel beschrieben wird. Dieser hatte auch zu Opticusstörungen geführt.

Weiterhin ist erwähnenswert eine Demonstration von Grunmach, der an Röntgenbildern die typischen Schädelveränderungen, die starken Impressiones digitatae, das Vorspringen der Sella turcica, die Vertiefung der

Schädelgruben und die Verkürzung der Orbita zeigte. In der Diskussion zu diesem Vortrage stellte Jores einen Turmschädel vor, der ebenfalls zu Sehnervenatrophie geführt hatte. Die Ursache erblickt er in einem auf den dritten und vierten Ventrikel beschränkten Hydrocephalus internus. Als das Primäre der Erkrankung werden Gehirnreizungen betrachtet, die auf rachitische Stoffwechselstörungen zurückzuführen seien. Der prämaturen Synostose komme nur sekundäre Bedeutung zu, ebenso der Meningitis serosa, welche dem Hydrocephalus zugrunde gelegen habe. Diese von den übrigen stark abweichende Meinung bezüglich der Entstehung des Turmschädels auf dem Boden der Rachitis würde vielleicht nicht so prägnant geäußert worden sein, wenn die ophthalmologische Literatur, welche zu dieser Frage schon oft Stellung genommen hat, bessere Berücksichtigung gefunden hätte. Im übrigen beschäftigt sich die Arbeit mit der Trepanation, die nur bei Beginn der Stauungspapille angezeigt erscheint.

In einer interessanten Arbeit beantwortet Anton die Frage der Behandlung der Neuritis optica bei Turmschädel. Er ließ wegen der Bedrohung des Sehvermögens durch neuritis optica die innere Gehirndrainage durch Balkenstich vornehmen, mit dem Resultat, daß eine Besserung des Sehens eintrat. Bei dieser Gelegenheit weist Anton darauf hin, daß die günstige Psychostatistik, welche besonders in der Arbeit von Meltzer zutage trat, wohl dadurch zu erklären sei, daß die Psychiater sich bisher zu wenig mit dieser Frage beschäftigt hätten. Er selbst hat öfter die Coincidenz des Turm-

schädels mit Demenz und Epilepsie gesehen und auch in den Fällen von Bourneville und Neisser sei eine Intelligenzabnahme zu erkennen. Bezüglich der Entstehung des Turmschädels weist Anton darauf hin, daß Gudden durch Unterbindung der Carotis am Schädel Knochendeformitäten, durch Unterbindung der Jugularis int. und ext. Synostosen erzeugt habe.

Der Fall von Otschaponsky ist dadurch bemerkenswert, daß neben typischem Turmschädel und Sehnervenerkrankung eine Meningocele vorhanden war. In dem Falle von Dorell, der einen ganz geringfügigen Turmschädel mit Sehnervenveränderung betraf, wird in der sich an die Vorstellung des Falles anschließenden Diskussion von Fischer bezweifelt, daß die Sehnervenerkrankung durch so geringfügige Schädelveränderungen bedingt sein könne, sie sei wohl in diesem Falle als primäre Erkrankung aufzufassen.

Eine casuistische Mitteilung bringt ferner Terrien, welcher die Coincidenz von Turmschädel, Sehnervenveränderungen und Exophthalmus beobachtete und im Röntgenbild ähnliche Veränderungen wie Dorfmann konstatieren konnte, während Beaumont besonders die Arbeit von Patry kritisiert und sich nicht damit einverstanden erklärt, wenn er die Opticusveränderungen für typische Erscheinungsformen bei Turmschädel beschreibt. Diese habe vielmehr ganz verschiedene Ursachen. Uebrigens habe Mackenzie augenscheinlich schon den Turmschädel gekannt, wie aus einer Bemerkung in seinem Lehrbuche hervorginge. Das häufige Vor-

kommen des Turmschädels bei Knaben erklärt Beaumont mit der sehr anfechtbaren Annahme, daß der männliche Schädel früher und intensiver während des intrauterinen Lebens zu Verknöcherung neige als der weibliche.

Einen wertvollenBeitrag zu unserer Frage lieferte im vergangenen Jahre U h t h o f f , der auf der Heidelberger Versammlung der ophthalmologischen Gesellschaft sich bezüglich der Sehnervenstörungen dahin äußert: sie setzen stets vor dem 7. Lebensjahre ein und ein besonders charakteristisches Moment ist gerade das isolierte Befallensein der Sehnerven. Ebenso ist dies auch betreffs des Exophthalmus der Fall. Im übrigen sind Komplikationen von seiten des Gehirns selten. Die Opticusatrophie ist keine genuine, sondern infolge basaler Schädigung eine descendierende oder sie ist neuritischen Ursprungs.

Besonderen Wert legt Uhthoff auf die Röntgenaufnahme. Er bringt einige charakteristische Beispiele aus dem Material der Breslauer Augenklinik. Diese Methode gibt uns Aufschluß über das Vorhandensein der Impressiones digitatae, der Nahtverknöcherung, der Veränderungen an der Schädelbasis, über die Vertiefung der Schädelgruben und die Abflachung der Orbitae. Uhthoff ist der Meinung, daß die Röntgenaufnahmen oft Aufschluß geben können über die Ursache von Sehnervenatrophien, bei denen bisher ein ätiologisches Moment nicht aufzufinden war. Man müsse darauf rechnen, daß z. B. bei frühzeitiger Verknöcherung aller Nähte das wachsende Gehirn auf die Schädelbasis und speziell auf die Sehnerven einen Druck ausüben könne. Auch für

die Diagnose der Microcephalie ist die Röntgenaufnahme von großer Bedeutung. Uhthoff war weiterhin in der Lage, nicht weniger als 4 Turmschädel der ophthalmologischen Versammlung zu demonstrieren, welche den schädlichen Einfluß des wachsenden Gehirns auf die Schädelbasis erläuterten.

Bezüglich der Verengerung des Canalis opticus äußert sich Uhthoff dahin, daß sie nicht als die Regel betrachtet werden dürfe, sondern nur bei komplizierten Knochenerkrankungen vorkommen könne. Eine Abflachung des Kanales von oben her bedeute noch keine Verengerung. Eine basale Meningitis sei bei der Isoliertheit der Sehnervenerkrankung nicht anzunehmen, eher könne schon ein rein mechanisch bedingter Hydrocephalus int. in Betracht kommen. Infolge der frühzeitigen Nahtverknöcherung vor dem 7. Lebensjahre, wo unter normalen Verhältnissen ein Stillstand des Schädelwachstumes eintritt, wirkt dieser abnorme Druck besonders deletär. Ein operativer Eingriff kommt nur dort in Frage, wo weitgehende Störungen des Sehvermögens noch nicht vorhanden sind.

Ebenfalls auf der Versammlung der ophthalmologischen Gesellschaft äußerte sich B e h r über die Veränderung des Opticus bei Turmschädel. Er berichtet über einen mehrere Jahre hindurch beobachteten Fall bei einem 60jährigen Mann, der durch einen Unglücksfall ums Leben kam. Obwohl der Schädel hierbei stark zertrümmert wurde, waren doch sehr eigentümliche Veränderungen an der Schädelbasis zu finden, welche B e h r für die Entstehung der Sehnervenerkrankung verant-

wortlich macht. Es handelte sich nicht um eine Verengerung des Canalis opticus selbst, sondern um eine Beeinträchtigung des Opticus durch einen abnormen Verlauf der Carotis interna, welche ihrerseits durch eine pathologische Verschiebung der beiden den knöchernen Kanal bildenden Wurzeln des kleinen Keilbeinflügels bedingt war. Die mikroskopische Untersuchung bestätigte die Annahme einer starken Kompression von oben her.

Auch bei einer nachträglichen Untersuchung des von Vorschütz beschriebenen Falles wurden ähnliche Veränderungen gefunden, und die Vermutung, daß das rechte Auge stärker geschädigt sein müsse, wurde durch das Studium des Falles von Vorschütz bestätigt. Für die Behr'sche Ansicht spricht auch die Tatsache, daß bei den übrigen Sektionsbefunden eine Einschnürung des Opticus am Foramen opticum festgestellt wurde.

Behr prüfte weiterhin die Frage, ob beim Turmschädel wirklich der intrakranielle Druck erhöht sei. Wenn auch mit Hilfe der Lumbalpunktion diese Frage im positiven Sinne entschieden wurde, so ist er für die Stauungspapille nicht verantwortlich zu machen, weil diese trotz längerer Dauer meistens nicht zur Amaurose führt und eine Opticusläsion auch in den Fällen vorhanden war, wo eine Meningocele die allgemeine Drucksteigerung kompensiert. Die Sehnervenschädigung ist deshalb nach Behr viel eher durch die Kompression des Opticus im Canalis opt. durch abnormen Verlauf der Carotis int. zu erklären. Es kommt dadurch peripherwärts zu einer Lymphstauung im

Nerven, welche wieder rückgängig wird, sobald durch den atrophisch gewordenen Sehnerven die Passage wieder einigermaßen freigemacht ist. Daraus erklärten sich auch die verschiedenen Grade, welche die Sehnervenatrophie bei Turmschädel annehmen könne. Gegenüber dem in der Diskussion erhobenen Einwande von Liebrecht, daß bei Kompression des Sehnerven im Falle von Arteriosklerose der Carotis in der Regel keine Stauungspapille besteht, weist Behr darauf hin, daß z. B. bei Aneurysma der Carotis int. am For. opt. einseitige Stauungspapille wiederholt beobachtet sei.

Außer diesen beiden wichtigen Arbeiten von Uhthoff und Behr habe ich nur noch zu erwähnen, daß neuerdings Best aus einem von Velhagen auf der Dresdener Hygiene-Ausstellung gegebenen statistischen Bericht von über 280 Zöglingen der Chemnitzer Irrenanstalt hervorhebt, daß in 7,9 % der Fälle Turmschädelbildung die Ursache der Erblindung war. Schließlich ist noch ein Fall aufzuführen, über den Manschot kürzlich berichtete. Er betraf einen Säugling mit Turmschädel und Concavität der oberen Gesichtshälfte. Seine Mutter und deren Mutter zeigten dieselbe Mißbildung. Die Mutter ist durch beiderseitige Opticusatrophie erblindet, die Manschot auf eine Verengerung des For. opticum zurückführt.

Bemerkenswert ist ferner noch, daß Dietrich in seiner neusten Bearbeitung der Entwicklungsstörungen des postfoetalen Lebens bei der Besprechung des Turmschädels hervorhebt, daß ihm die Mitwirkung einer Entzündung nicht sichergestellt erscheine. Man müsse des-

halb vorerst den Turmschädel als eine Vegetationsstörung aus unbekannten inneren Ursachen betrachten, die teilweise intrauterin angelegt sein kann, aber wohl erst in der frühesten Kindheit entsteht, jedenfalls erst postfoetal zur Entwicklung kommt.

In einer Arbeit von Schüller über die Indikationen der sellaren Palliativtrepanation und Punktion des III. Ventrikels wird auch der Turmschädel genannt. Die Operation ist ähnlich wie die von Hirsch zur Entfernung von Hypophysentumoren angewandte Methode, indem am Boden der Sella turcica eine zur Gehirndrainage dienende Oeffnung angelegt wird.

Die bisher behandelte Literatur über unseren Gegenstand ist noch zu vervollständigen durch eine Reihe einschlägiger Mitteilungen, welche mir nicht zugänglich waren, aber von Uhthoff erwähnt sind.

Es sind dies die Fälle von Heubner, Paltraka, Merle, Barret, Hermann, Pfaundler, Natanson, Bednarsky, Algyogyi, Potpeschnigg, Ischreyt, insbesondere die Arbeit von Bertolotti, welche sich nach Uhthoff eingehender mit unserem Thema befaßt zu haben scheint. Und in dem Referate über die Mitteilung von Beaumont in „The Ophtalmoscope, 1910 S. 365“ finde ich noch die mir unzugänglichen Fälle von Nettleship, Power und Donaldson erwähnt. Diesen Fällen möchte ich noch einige weitere hinzufügen, welche in den letzten 3 Jahren in der hiesigen Universitäts-Augenklinik zur Beobachtung kamen. Eine genaue Beschreibung dieser Fälle dürfte sich jedoch erübrigen, weil die

Zahl der mittlerweile beobachteten Fälle schon eine recht beträchtliche ist. Nur soviel sei hervorgehoben, daß es sich um 7 Fälle handelt bei Kindern, die z. T. wegen anderweitigen Augenerkrankungen der Poliklinik zugeführt wurden und nur einmal untersucht werden konnten. Bemerkenswert war in einem Falle, der einen 4jährigen Knaben betraf, daß der typische Turmschädel mit leichtem Exophthalmus und Strabismus divergens einherging, und daß dieser Strabismus in der gleichen Form und Art bei dem Vater des Knaben konstatiert wurde, der keinerlei Schädeldeformität erkennen ließ. In 2 anderen Fällen ging der ziemlich ausgeprägte Turmschädel nur mit Schlängelung der Venen einher, in einem anderen mit Opticusatrophie, in einem weiteren wieder mit Exophthalmus ohne Opticusschädigungen und in zwei Fällen mit normalem Augenbefund. Zu diesen Fällen gesellt sich noch ein weiterer, den Herr Professor Peters in seiner Privatpraxis beobachtete. Es handelte sich um einen 12jährigen Knaben, bei dem ein auswärtiger Augenarzt eine beiderseitige Neuritis optica mutmaßlich auf tuberkulöser Basis diagnosticiert hatte. Die genaue Untersuchung ergab, daß mit schwachen Konkavgläsern beiderseits volle Sehschärfe erzielt werden konnte; ein Befund, der eine bestehende tuberkulöse Entzündung des Opticus oder seiner Scheiden von vornherein unwahrscheinlich machte, wie ja auch die Doppelseitigkeit des Prozesses kaum für Tuberkulose sprach. Der rechte Opticus, der einen leichten Konus zeigte, war in seinem nasalen Teile ziemlich prominent, so daß an dieser Seite die Grenzen ziemlich verwaschen erschienen,

und auf dem anderen Auge war der Befund ein ganz ähnlicher. Da der Schädel eine leichte gehobene Calotte erkennen ließ, aber keineswegs als typischer Turmschädel imponieren konnte, so wurde die Diagnose Sehnervenveränderung bei Turmschädel mit dem Vorbehalte gestellt, daß dieselben Opticusveränderungen noch nach Monaten gefunden würden. Dies war in der Tat der Fall.

Es reiht sich dieser Fall, der diesen Befund zweifellos schon lange Jahre darbot, an den Fall V von Griesben an und ist vollkommen analog einem der Fälle aus unserer neuen Serie, wo diese Prominenz der Papille ebenfalls sehr deutlich ausgesprochen war. Für die Differentialdiagnose gegenüber den entzündlichen Opticusveränderungen sind diese Fälle ganz besonders lehrreich, wie dies ja die Verwechslung mit einer Tuberkulose zur Genüge dartut.

Alles in allem bedeutet die Lehre vom Turmschädel und seinen Augenkomplikationen eine Erklärung für eine ganze Reihe von Fällen von Opticuserkrankung einerseits und doppelseitigem Exophthalmus andererseits, die früher vollkommen unklar waren.

Weiterhin sei es mir gestattet, einen Schädel zu beschreiben, der aus der Sammlung des Anatomischen Instituts von Herrn Professor Barfurth der Augenklinik zu Demonstrationszwecken gütigst überlassen wurde. Der Schädel stammt her von einem langjährigen Insassen der hiesigen städtischen Irrenanstalt, der aber nicht bei Lebzeiten auf den Zustand der Augen untersucht worden war. Es ließ sich nur eruieren,

daß der Patient eine Brille getragen hat und nicht blind gewesen ist.

Schädelmaße:

größte Länge	240 mm
größte Breite	135 „
Stirnbreite	105 „
Jochbeinbreite	111 „
biparietaler Durchmesser	135 „
horizontaler Durchmesser	490 „

An dem Schädel fällt die steile, starke zurückliegende Stirn auf, die infolge des Fehlens der Tubera frontalia eben und abgeflacht erscheint. Während die Sutura sagittalis und coronaria vollständig verknöchert sind, ist von der Sut. frontalis nur der unterste Teil zwischen den beiden Arcus superciliares erkennbar. Sonst sind an dem Schädel nur noch die Suturen des Schläfen- und Hinterhauptbeines deutlich. Eine kammartige Leiste neben der Sut. sagittalis, die von anderen Autoren beschrieben wurde, ist nicht vorhanden. Bei der Betrachtung von vorn fallen beim Vergleich mit einem normalen Schädel die stark vorgewölbten Schläfengegenden und die weit ausladenden Jochbeine auf, die der mongolischen Rasse eigentümlich sind. Der Orbitaleingang ist nahezu quadratisch und scheinbar etwas vergrößert; die Entfernung vom oberen zum unteren Orbitalrand beträgt 5 cm. Die Tiefe der Orbita mißt von der Spitze bis zum Zentrum des Eingangs beiderseits 4 cm. Man sieht deutlich die Abflachung der Orbitae, die durch die Vorbauchung der Orbitalwände bedingt ist. Typisch ist die Frontalstellung der lateralen Wand,

die hauptsächlich von dem großen Keilbeinflügel gebildet wird. Besonders bemerkenswert ist auch die außerordentliche Dünnheit der lateralen Orbitalwand. Die Nähte der Orbitalknochen sind beiderseits gut erhalten. Der Canalis opticus ist kaum enger als beim normalen Schädel.

Charakteristisch ist hauptsächlich das Bild, das die Schädelbasis der Ansicht von oben darbietet. Ueberall zeigen sich stark ausgeprägte Impressiones digitatae und hohe scharfe Iuga cerebraila, besonders in der vorderen und mittleren Schädelgrube. Während die hintere Schädelgrube kaum etwas Pathologisches erkennen läßt, sind die Veränderungen an der vorderen und mittleren um so prägnanter. Die mittlere Grube ist hauptsächlich in der Richtung nach unten und vorn so stark ausgehöhlt, daß es an den tiefsten Stellen, besonders an den großen Keilbeinflügeln teilweise zur Usurierung gekommen ist. Auch das dorsum sellae turcicae zeigt infolge der Usurierung winzige starke Knochenlamellen. Die papierdünnen großen Keilbeinflügel wurden schon erwähnt. Bei der Betrachtung der vorderen Schädelgrube fällt vor allem die Verkürzung in der Sagittallinie auf. Die Grube ist ebenfalls bedeutend vertieft, so daß die Orbitaldächer besonders in der Mitte, der Gegend der Lamina cribrosa, einen förmlichen Trichter bilden. Die Sella turcica ist bedeutend vertieft. Bemerkenswert ist noch das vollständige Fehlen der Stirnbeinhöhlen.

Die Veränderungen, welche wir an diesem Schädel feststellen konnten, entsprechen in allen Hauptzügen

dem Bilde, welches von anderen Autoren entworfen wurde. Insbesondere fällt auf die geringe Tiefe der Orbita, die bis zur Dehiscenz sich steigernde Dünnheit einzelner Knochenpartien im Bereich der vorderen Schädelgrube, die tiefen Impr. digitatae und die hohen Leistenbildungen, welche so ausgeprägt sind, daß sie intra vitam bei der Röntgenuntersuchung sicherlich deutlich hervorgetreten wären. Besonders bemerkenswert ist auch hier, daß das For. opt. keinerlei Verengerung zeigte.

Ueberblicken wir nunmehr die bisher erwachsene Literatur, so dürfte wohl keinerlei Zweifel mehr bestehen, daß die wechselnde Beteiligung des Sehnerven, die verschiedenen Grade des Exophthalmus bei dem Prozeß der Turmschädelbildung am besten erklärt werden durch den Druck, den das in seinem Wachstum beengte Gehirn auf die Schädelbasis, spez. auf das Chiasma und die Optici ausübt. Hierbei ist auch mit der von Behr hervorgehobenen Möglichkeit zu rechnen, daß die abnorm gewordene Verlagerung der Carotiden auf die Entstehung der Sehnervenveränderung begünstigend einwirkt. Wir können uns nur der Meinung derjenigen Autoren, wie schon Grieben betont hat, anschließen, daß bei Amblyopie ohne deutlichen Befund und bei Sehnervenatrophien unbekannten Ursprunges mit der Möglichkeit einer Schädeldeformität gerechnet werden muß. Ebenso muß uns auch ein sonst nicht zu erklärender Exophthalmus auf diese Spur hinlenken. Unterstützen dann eine hohe Schädelkalotte und die charakteristischen Erscheinungen bei der Röntgenaufnahme die

Diagnose eines Turmschädels, so muß mancher Fall, welcher früher absolut unklar war, seine Erklärung finden.

Bezüglich der Therapie möchte ich noch bemerken, daß die Vorschläge mit Lumbalpunktion, Trepanation oder gar mit einer dauernden Drainage der Schädelbasis dem Fortschreiten des Sehnervenleidens Einhalt zu tun, nur in sehr beschränktem Maße wirksam sein können. Immerhin fordert die günstige Erfahrung, welche Anton vermittels des Balkenstichs machte, dazu auf, gegebenenfalls sich dieser Methode zu bedienen.

Andererseits darf darauf hingewiesen werden, daß der in der Arbeit von Grieben beschriebene Fall V, welcher seit dem Jahre 1901 in Beobachtung steht, auch heute noch nach 10 Jahren einen unveränderten Befund darbietet, nämlich leichte Prominenz der Papille und geschlängelte venöse Gefäße bei absolut gleichbleibender Sehschärfe. Derartige Beobachtungen legen uns die Pflicht auf, nicht lediglich die Stauungserscheinungen am Opticus zur Grundlage unseres operativen Vorgehens zu machen, sondern den Verfall des Sehvermögens. Was nun schließlich die Aetiologie des Turmschädels angeht, so ist, wie auch Dietrich hervorhebt, die entzündliche Entstehung des Turmschädels mindestens unwahrscheinlich. Daß die Rachitis nur eine accidentelle Erkrankung ist, wurde bereits hervorgehoben. Ein um so höheres Interesse gewinnen daher diejenigen Daten, die auf ein Zurückreichen der ersten Anfänge des Leidens in die Foetalzeit hinweisen. Schon von Grieben ist darauf hingewiesen worden, daß unter unserem Ma-

terial sich ein Geschwisterpaar mit Turmschädel befand und daß diese Tatsache darauf hindeutet, daß hier eventuell Keimesvariationen im Spiele seien. Es wird diese Beobachtung ergänzt durch eine Mitteilung von Meltzer, der bei einer Reihe von Familienmitgliedern Turmschädel feststellte, sowie durch den Bericht von Carpenter, der ebenfalls das Auftreten der Oxycephalie bei Geschwistern konstatierte.

Die Fälle sind noch zu wenig zahlreich, um daran die Mutmaßung anzuschließen, daß es sich hier um ein vererbbares Leiden handelt. Deshalb darf man auch dem Umstand kein besonderes Gewicht beilegen, daß in dem einen unserer Fälle ein Schichtstar beobachtet wurde. Man wird aber im Auge behalten müssen, daß neben vererbbaren Keimesvariationen auch Keimesschädigungen eine Rolle spielen können, und wenn das Interesse der Herren Psychiater für diese Frage in noch größerem Maße wachgerufen wird, dann werden wir nach dieser Richtung wohl weiteres Material gewinnen können.

Lebenslauf.

Ich, Walter Emil Heinrich Jaenicke, wurde am 4. Juli 1887 zu Templin i. M. als der Sohn des Geh. Medizinalrates Dr. Jaenicke geboren. Nach Absolvierung des Königlichen Gymnasiums zu Spandau studierte ich in Berlin, München, Freiburg und Rostock. Die ärztliche Vorprüfung bestand ich am 28. Juli 1908, das Staatsexamen am 23. Mai 1911 in Rostock. Ich promovierte am 13. September 1911.

Literatur.

1. Grieben, Die Sehnervenveränderungen durch Turmschädel. Inaug.-Dissertation Rostock 1908.
2. Krauss, Ueber Veränderungen am Sehorgan bei Schädelverbildungen und ihre Ursachen, mit besonderer Berücksichtigung des sogenannten Turmschädels und der Rachitis. Zeitschrift f. Augenheilkunde. Juni 1907, Heft 6, S. 432, 536.
3. Enslin, Erwiderung auf die Arbeit von Krauss. Zeitschrift f. Augenheilkunde. Bd. XVIII, S. 542.
4. Cohen, Erwiderung auf die Arbeit von Krauss. Zeitschrift f. Augenheilkunde. Bd. XVIII, S. 545.
5. Meltzer, Zur Pathogenese der Opticusatrophie und des sogenannten Turmschädels. Neurolog. Centralblatt. S. ferner die Diskussion zu dem Vortrage von Meltzer im neurolog. Centralblatt, 1907, Nr. 22, S. 1081.
6. Meltzer, Zur Pathogenese der Opticusatrophie und des sogenannten Turmschädels. Archiv für Psychiatrie und Nerv.-Krankheiten. Jahrg. 1908, S. 406.
7. Bullinger, Ueber Sehnervenatrophie und Turmschädel. Inaug.-Diss. München 1907.
8. Lehndorff, Turmschädel und Sehnervenerkrankung. Wien, klin. Wochenschrift 1908, Nr. 13, S. 65.
9. W. Falta u. A. Schiller, Turmschädel und Sehnervenerkrankung. Gesellsch. f. innere Medizin und Kinderheilkunde in Wien. Sitzung vom 16. Jan. 1908.

10. Dorfmann, Ueber Pathogenese und Therapie des Turmschädels. Archiv f. Ophthalmologie 1908. 68, S. 412.
11. 12. Patry, Bourneville, s. obige Arbeit von Dorfmann.
13. Levi, Ueber Turmschädel mit Sehnervenatrophie. Fortschritte d. Medizin Bd. 27, S. 529.
14. Carpenter, Specimens of oxycephaly (Crâne en forme de toursteeple skull) of an infant, aet 8 weeks. Trans. Ophthalmological Society W. K., Vol. XXIX, Fasc. 2, 1909.
15. Fletscher, H., Morley. Four cases of oxycephaly. Ibidem, March, 1909.
16. Stephenson, Sydney. A case of oxycephaly. Ibidem., June 1909.
17. Redslob, 1909. Exophthalmus bei Schädelmißbildungen. Klin. Monatsblätter Bd. 47 II.
18. Bertram, Angeborener doppelseitiger Exophthalmus. Düsseldorf 1908.
19. Grumnach, Hirschberg, } Ueber doppelseitiges Sehnervenleiden bei Turmschädel. Berlin, klin. Wochenschrift 1909 I, S. 191.
20. Anton, Zur Behandlung der Neuritis optica bei Turmschädel. Münchener Med. Wochenschrift. 1909, Nr. 34, S. 1725—26.
21. Neisser, Photographien eines Falles von exquisitem Turmschädel. Naturforscherversammlung, Breslau 1904.
22. Otschaponsky, Ueber die Erkrankungen der Augen bei Schädeldeformitäten. Wilstw. Ophtalmol. 1909, Heft 10.
23. Dorell, Oxycephalie mit Opticusatrophie. Ophthalm. Society of United Kingdown, 1910.
24. Terrien, Oxycéphalie avec atrophie optique. Arch. d'Ophtalmologie 1910.
25. Beaumont, Oxycephaly. Trans. Ophthalmologicae Society W. K. Vol. XXX, Fasc. I, 1910, p. 44.
26. Uhthoff, Zur Pathogenese der Sehstörungen bei Schädeldeformität. Bericht der ophthalmol. Gesellschaft, 1910.

27. Behr, Zur Entstehung der Opticusveränderungen bei Turmschädel. Bericht der ophthalmol. Gesellschaft, 1910.
28. Vorschütz, Zur Frage des operativen Eingriffs bei Turricephalie. Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie. Bd. 99, 1909.
29. Best, Ophthalmologie in der internationalen Hygieneausstellung, Dresden 1911.
30. Manschot, Aerzte-Verein, Hamburg, 23. Mai 1911, Ref. Berlin. klin. Wochenschrift Nr. 35, S. 1617.
31. A. Dietrich, Charlottenburg, Die Entwicklungsstörung des postfoetalen Lebens. 1911.
32. Schüller, Sellare Palliativtrepanation und Punktion des 3. Ventrikels. Wien, med. Wochenschrift 1911, Nr. 3.
33. Heubner,
Natanson,
Merle, Paco,
Liebrecht, Hermann,
Pfaundler, Barret,
Algyoyi, Potpeschnigg,
Jtchreyt, Bednarski,
} angeführt bei Uhthoff. 26.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Peters für die Anregung und liebenswürdige Hilfe bei der vorliegenden Arbeit meinen herzlichsten Dank auszusprechen.